

UNIVERSITÉ DE GENÈVE

Policlinique de médecine

FACULTÉ DE MÉDECINE

Professeur Eric MARTIN

**Un cas de maladie polykystique
associée à une
polyarthrite chronique évolutive**

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Howard ESSNER

de New York

Thèse N° 2450

Editions Médecine et Hygiène

GENÈVE

1957

Un cas de maladie polykystique associée à une polyarthrite chronique évolutive

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Howard ESSNER

de New York

Thèse N° 2450



Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1957

*La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur
Eric Martin, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre
par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.*

Genève, le 18 décembre 1956.

Le doyen :

Eric MARTIN

Thèse N° 2450

Que Monsieur le Professeur Eric Martin, professeur à la Faculté de Médecine de l'Université de Genève, et son chef de clinique, le Docteur Edmond Berthoud, veuillent trouver ici l'expression de notre reconnaissance pour les directives qu'ils nous ont données au cours de ce travail.

TO MY PARENTS.

INTRODUCTION

Ayant pu observer, à la Policlinique Médicale de Genève, dans le service du Professeur Eric Martin, une polyarthrite chronique évolutive chez une malade atteinte de maladie polykystique du foie et des reins, nous avons cherché dans la littérature médicale concernant ces deux maladies, si l'on avait déjà observé auparavant une semblable association. Tel n'est pas le cas. Aussi nous bornerons-nous à étudier la maladie polykystique des reins et du foie, nous attachant en particulier à la pathogénie de cette affection, en vue de chercher s'il existe une explication d'une telle association exceptionnelle, ou si nous devons n'y voir qu'une coïncidence fortuite.

Nous avons délibérément laissé de côté l'étude de la polyarthrite chronique évolutive, réservant seulement pour notre conclusion d'en envisager les diverses hypothèses pathogéniques.

Notre travail traitera donc successivement de l'anatomo et de l'histopathologie du rein et du foie polykystiques, de leur symptomatologie, pour étudier plus attentivement les diverses hypothèses étio-pathogéniques invoquées. Nous rapporterons ensuite l'histoire clinique de notre cas et discuterons les rapports éventuels entre les deux affections qui le caractérisent.

ANATOMIE et HISTOLOGIE PATHOLOGIQUES

La dégénérescence kystique du foie et des reins, s'accompagne fréquemment d'autres anomalies congénitales (7 fois sur 9 pour BELL (1), telles que hydrocéphalie, méningocèle, anencéphalie, spina bifida, aplasie des calices et du pelvis, sténose des uretères, occlusion de l'urèthre.

Bell estime la fréquence de la maladie à 1/500 autopsies. Découverte dans 30% des cas chez des enfants nouveaux-nés morts précocement, elle se rencontre également chez l'adulte qui peut tolérer longtemps ses lésions et vivre jusqu'à plus de 50 ans.

Le rein polykystique est presque toujours bilatéral, mais il est parfois aussi unilatéral, dans 9% des cas pour BELL (1), 5% selon LEJARS (2), 2,3% selon RICHTIE (3), 18% selon NAUMANN (4) et 13% selon RALL et ODEL (5).

Rarement la dégénérescence polykystique atteint le rein, le foie, le pancréas et les poumons; SCHENK a trouvé 38 cas dans la littérature de kystes pulmonaires; l'association de kystes rénaux et de kystes hépatiques est plus fréquente : 29% selon OPPENHEIMER (6), 27% selon LEJARS (2), 25% selon RICHTIE (3), 16,5% selon KUSTER (cité par HELMAN (7), 19% pour MOSCHCOWITZ (8).

I. Rein : Le rein polykystique peut être macroscopiquement très hypertrophié (2 à 3 kg) ou seulement un peu, l'organe peut être réduit à une série de kystes communiquant parfois entre eux, rarement avec le pelvis. La surface est grossièrement nodulaire ou d'aspect presque normal, si les kystes sont très petits; le kyste solitaire fait en général saillie à un pôle de l'organe qui peut aussi être hypertrophié.

Il ne subsiste parfois plus guère de parenchyme fonctionnel entre les kystes; dans d'autres cas, un pôle de l'organe ou une zone, soit la zone médullaire, soit la zone corticale peut conserver assez de parenchyme pour assurer une survie d'une plus ou moins longue durée. La surface de l'organe, du fait de la transparence de la paroi des kystes, apparaît rose ou bleutée, ou verdâtre ou rougeâtre, selon la couleur du contenu des kystes.

La capsule est habituellement très adhérente.

Le contenu du kyste est clair, transparent, ou jaunâtre, ou grumeleux et encore d'aspect colloïdal.

La paroi du kyste consiste en tissus conjonctif

fibrillaire tapissé par un revêtement épithélial aplati ou endothélial s'il s'agit de kystes lymphatiques.

P.P. LAMBERT (9), dans les reins polykystiques chez des nouveaux-nés, rencontre 4 types de kystes, à savoir :

1) Les kystes glomérulaires, cavités closes brodées par un épithélium aplati. Si un canal semble quitter le kyste, les coupes en série montrent bientôt qu'il se termine en cul de sac. (DUNGER (10)).

2) Les kystes tubulaires, dont les tubes s'ouvrent dans un glomérule ou dans un néphron.

3) Les kystes excréteurs qui s'ouvrent dans le bassinet.

4) Des vésicules sans glomérule, sans connection tubulaire, habituellement rencontrées dans l'écorce d'un rein polykystique de nouveau-né.

Histologiquement, le mésenchyme embryonnaire normal devient plus dense autour du kyste et parfois mêlé de cellules musculaires. On y rencontre aussi des cellules épithéliales isolées ou groupées en petites vésicules.

Dans les reins d'adultes, l'auteur rencontre:

- 1) de grands kystes glomérulaires, situés sous la capsule rénale;
2) de plus petits kystes tubulaires, plus profonds dans l'écorce;
3) kystes excréteurs médullaires.

Physiologie :

LAMBERT (9) acquit la certitude de la capacité fonctionnelle des néphrons au niveau des kystes, par l'observations des faits suivants :

1) si l'on injecte dans le sang ou dans la cavité péritonéale de l'insuline, on en retrouve dans le liquide des kystes une quantité qui indique leur capacité excrétoire de filtration glomérulaire.

2) L'étude du rapport entre la créatinine endogène de l'urine et du plasma est en faveur d'une fonction physiologique des néphrons kystiques.

3) Le contenu liquide des kystes rénaux a les caractères essentiels de l'urine.

Ces faits incitent l'auteur à attribuer à la sclérose secondaire, l'insuffisance rénale qui se produit à une phase tardive, dans les cas qui survivent.

II. Foie : Le foie polykystique peut également présenter de nombreux kystes de diverses dimensions, et un degré très variable d'hypertrophie s'accompagnant d'une atrophie par compression du parenchyme.

Les kystes se développent par dilatation kystique des canalicules biliaires intrahépatiques très anastomosés et souvent terminés en cul de sac.

Leur paroi est bordée par un rang de cellules cubiques ou cylindriques vasses.

Le contenu des kyste est du liquide albumineux clair.

Les canaux biliaires extra-hépatiques, même lorsqu'ils ne sont pas dilatés en kystes, sont de contour irrégulier, plus nombreux et plus anastomosés que normalement. Il semble que la dilatation kystique puisse exister sans segmentation et isolement des éléments dilatés. Il arrive aussi que la segmentation se produise sans être suivie de dilatation kystique (NORRIS et TYSON), (11).

SYMPTOMATOLOGIE.

Selon que le rein polykystique apparaît chez le nouveau-né ou chez l'adulte, il a une symptomatologie et un pronostic très différents.

En effet, le rein polykystique chez le nouveau-né entraîne presque toujours la mort immédiate. Chez l'adulte, il est compatible avec une assez longue survie. 81% des patients sont observés entre 30 et 60 ans. RALL et ODEL (5) note que 51% sont encore en vie après plus de 5 ans d'observation, tandis que 49% meurent la sixième année. L'âge moyen atteint par ces malades serait de plus de 50 ans. 22% des malades atteignent 60 ans ou plus. L'intervalle entre le début des symptômes et la mort fut de 9 ans chez 43 malades.

OPPENHEIMER (6) constate que l'âge moyen du début des symptômes est de 41,5 ans.

L'affection a un caractère familial et héréditaire, semblant être sous la dépendance d'un caractère mendélien dominant, comme cela ressort de l'étude de plusieurs familles où l'on put déceler l'affection à travers plusieurs générations chez un grand nombre de membres.

La répartition entre les sexes est semblable.

Les principaux symptômes qui apparaissent vers 40 ans en moyenne sont, par ordre de fréquence : (RALL et ODEL (5).

La douleur lombo-abdominale, dans 28% des cas, sourde au début, rarement sous forme de crises de coliques.

La tumeur abdominale peut être palpée dans 20% des cas.

L'hypertension est notée dans 17% des cas, accompagnée dans 73% des cas d'altérations du fond de l'oeil.

La polyurie, avec urgence et brûlures à la miction existe dans 17% des cas.

L'hématurie indolore, transitoire, dans 12% des cas.

L'infection urinaire accompagnée de pyurie est fréquente.

L'urémie qui accompagne l'insuffisance rénale est fréquente (36% des cas).

L'E.C.G. montre souvent une déviation à gauche et une inversion de l'onde T, dans 20-30% des cas.

Les malades ont souvent l'apparence de néphritiques chroniques avec de l'albuminurie, de l'hypertension et des hématuries.

Les causes de la mort sont l'insuffisance rénale (20%), l'hémorragie cérébrale soit par anévrysme associé congénital, soit par rupture d'artère due à la seule hypertension.

Il peut aussi survenir une péritonite dans 13% des cas.

Le diagnostic différentiel est à faire avec l'hydronéphrose, le cancer du rein, une néphrite chronique hématurique.

La palpation profonde décèle parfois une tumeur bosselée qui signe le diagnostic; elle est indolore, souvent bilatérale.

La pyélographie rétrograde confirme le diagnostic.

Il arrive, dans une proportion de 20 à 30% des cas que le rein polykystique soit associé à une tumeur bosselée du foie qui ne donne le plus souvent pas d'autres symptômes qu'à la palpation, sinon, par intermittence un léger ictère, d'ailleurs inconstant.

Rappelons en outre la fréquence déjà signalée d'autres malformations congénitales diverses, avec leur symptomatologie propre.

Il n'a par contre jamais été signalé d'association avec une polyarthrite chronique évolutive, comme ce fut le cas chez la malade que nous avons observée.

ETIOLOGIE, PATHOGENIE.

I. Reins :

Plusieurs hypothèses ont été émises dans la tentative d'expliquer l'origine des lésions des reins polykystiques. Nous allons brièvement les énumérer :

1) VIRCHON (12), en 1869, attribuait à l'inflammation du rein foetal le trouble du développement du néphron d'où résulte l'obstruction qui entraîne la dilatation kystique. Mais les lésions inflammatoires ne sont pas toujours présentes et ne sont pas héréditaires.

En 1892, le même auteur (13) attribuait à des dépôts de sels dans les tubuli, l'obstruction d'où résulte la dilatation kystique et dans un autre article de la même année, (14) il invoque à l'origine du même résultat, une papillite ou pyélite foetale à laquelle ferait suite une fibrose qui est responsable de l'obstruction et secondairement de la dilatation kystique.

LUBARSCH (cité par SANCHEZ-LUCAS (15) invoque aussi une obstruction des tubes urinifères de nature inflammatoire à l'origine de nombreux cas de dilatation kystique des canaux rénaux.

2) L'ischémie a été rendue responsable de la lésion kystique par plusieurs auteurs :

HINMAN et HEPLER (16), en 1925 qui avaient constaté que la ligature partielle de l'artère rénale hâtait l'hydronéphrose provoquée expérimentalement chez le chien par ligature de l'uretère, remarquent en outre que la ligature d'une branche de l'artère rénale simultanée à celle de l'uretère, détermine une dilatation kystique dans la partie du rein qui constitue un infarctus. Notons que ces kystes dérivent alors du pelvis et ne comprennent pas de tubuli dérivés des tubuli urinifères, comme les kystes du rein polykystique congénital.

RITTER et BAEHR (17) qui injectèrent en 1931 l'arbre artériel de 5 cas de rein polykystique avec de la gelée barytée, constatèrent sous radiographie une grande diminution du nombre et du calibre des artérioles.

SCHLACHT (18) observa la même année une diminution du rapport diamètre des artérioles/largeur de leur paroi, dans tous les reins polykystiques qu'il examina. Il voit dans cette modification, sinon la cause de la lésion, du moins celle de l'hypertension qui accompagne bientôt la lésion.

3) BRIGIDI et SEVERI (19) furent les premiers, en 1880, à suggérer un processus néoplasique à l'origine du rein polykystique, sur la base de la découverte occasionnelle de masse de cellules épithéliales indifférenciées. Mais on ne constate pas habituellement de prolifération rapide de la plupart des kystes qui sont bordés d'un seul rang de cellules épithéliales.

DUNGER (20), en 1904, v. KAHLDEN (21), en 1893, et BUSSE (22), en 1904 ont décrit dans les kystes des papilles épithéliales proliférées à partir de leur paroi et contenant un capillaire. HENNEMANN (23) les décrit aussi. Mais ces images, d'ailleurs jamais très inquiétantes ni capables d'avoir donné naissance au kyste lui-même, ne semblent pas pouvoir fournir un argument en faveur de la théorie néoplasique des reins polykystiques.

4) BAGG (24), réussit par irradiations de l'abdomen de souris, à provoquer expérimentalement des reins polykystiques à la troisième et à la cinquième génération, parmi d'autres anomalies congénitales de l'organe, héritées comme caractères mendéliens récessifs.

5) L'hypothèse la plus communément adoptée est celle qui fait intervenir un trouble du développement embryonnaire du rein. Avant d'en exposer les détails et d'en examiner les modalités, il nous semble indiqué de rappeler brièvement l'essentiel du développement embryonnaire du rein.

Le rein dérive de deux ébauches embryonnaires :

Le métanéphros dont le développement donna naissance au segment sécréteur ou néphron;

Le bourgeon urétéral d'où dérivent les voies excrétrices: tubes collecteurs, uretère, bassinets, et qui forme un bourgeon pénétrant le métanéphros formant calotte autour de son extrémité arrondie.

Le métanéphros dilaté par la pénétration du bourgeon urétéral est réduit à une lame mince.

Chaque bourgeon se divise pour donner naissance à une nouvelle génération. Les générations se divisent ainsi jusqu'à la vingtième.

Chez le jeune embryon, les tubes collecteurs qui se développent en connection avec les tubes contournés ne sont pas permanents, mais se détachent et persistent pour un temps comme structures kystiques. Ils s'atrophient normalement par la suite.

On comprendra facilement les deux théories sur l'ori-

gine du rein polykystique auxquelles cette évolution embryonnaire a donné lieu :

HILDEBRAND (25), en 1894, MUTACH (26) en 1895, RIBBERT (27) en 1899, BERNER (28) en 1913 attribuent la formation des kystes à la non fusion des deux feuilletts embryonnaires ayant pour effet la dégénérescence kystique des segments isolés, avec conservation de la fonction glomérulaire.

Ce serait peut-être le tissu conjonctif qui par prolifération excessive, empêcherait la soudure des deux segments, comme le supposent RIBBERT et BERNER. Mais le fait n'est pas prouvé.

KAMPMEIER (29) en 1923, KAMPMEIER et MAC KENNA (30), en 1933 après FELIX (31) en 1912, et après eux, NORRIS et HERMAN (32) en 1938 attribuent la dégénérescence kystique à la non atrophie des tubes urinifères de deuxième, troisième et quatrième générations isolés sous forme kystique et se dilatant après coup.¹

Quelle que soit celle des deux hypothèses qu'on adopte le rein polykystique résulterait de toute façon d'un trouble du développement embryonnaire.

Selon le nombre de segments urinifères que ce trouble atteint et la part du parenchyme fonctionnel persistant dans l'organe, l'enfant nouveau-né meurt aussitôt après sa naissance ou la survie reste possible jusqu'à un âge avancé. (MOOLTEN (33)). Dans ce dernier cas, la mort se produit habituellement par insuffisance rénale ou des suites de l'hypertension.

Pour le foie polykystique, NORRIS et TYSON (34) ont insinué sur le fait que les lésions kystiques n'apparaissent qu'après l'apparition des petits canalicules biliaires intra-hépatiques, soit dans l'embryon de 10-23 mm, où ils forment un plexus dans le mésenchyme périportal. La dilatation kystique peut exister sans segmentation des canaux et cette dernière sans dilatation kystique. La différenciation du reste du foie (structure lobulaire, parenchyme, épithélium etc) se fait normalement. Il s'agit ici aussi d'un processus de dégénérescence limitée à un élément canaliculaire. On constate dans la maladie kystique du foie qu'il existe beaucoup plus de petits canaux intra-hépatiques qu'habituellement dont la persistance peut subir la dilatation kystique progressive, comme l'extension d'un processus normal de

1. LAMBERT (9) soutient seul la théorie paradoxale que la dissociation du néphron kystique de ses connections tubulaires est secondaire à sa dilatation kystique et non à l'origine de celle-ci.

dégénérescence des canaux biliaires de première génération dont beaucoup sont provisoires.

Le caractère familial de la maladie suggère ici aussi, comme pour le rein un caractère héréditaire.

CAS PERSONNEL

La malade âgée de 63 ans qui a fait un séjour de quelques mois à la Policlinique Médicale de Genève en 1955-56 est d'une famille où se sont déjà rencontrés du rhumatisme et de l'hypertension: en effet, une soeur de la malade a souffert à l'âge de 15 ans de rhumatisme articulaire aigu auquel ont fait suite des troubles cardiaques.

Notre malade nous signale un goître accompagné de nervosité à l'âge de 11 ans, qui guérit par un traitement médical.

Les premières articulations atteintes furent les articulations métacarpo-phalangiennes de l'index gauche, à l'âge de 22 ans. De là l'affection atteignit successivement les chevilles, les poignets, les genoux en 1945, les coudes en 1949, les hanches et la colonne cervicale.

Les articulations se sont progressivement déformées et ankylosées au point d'entraîner une impotence presque complète.

La malade fut traitée au soufre, au salicylate, au pyramidon, sans grande amélioration; depuis trois années, elle prend de l'irgapyrine en période de crise et du cortisone qui calment ses douleurs. Elle n'a jamais subi de cure hydrothérapique, mais a constaté une nette amélioration de 1933 à 1944, lors d'un séjour en Italie.

La malade nous signale un fort amaigrissement de 56 à 38 kilos et, en outre, des crises de migraines frontales accompagnées de vomissements bilieux qui cessèrent à la ménopause. Elle n'eut jamais d'ictère.

Lorsque la malade fut hospitalisée à la Policlinique médicale les constatations suivantes furent faites :

La malade est asthénique, très amaigrie, et présente une légère dyspnée d'effort, parfois de l'oedème de la cheville gauche. Les articulations sont déformées: les coudes et les chevilles tuméfiées, le genou droit en valgus, les pieds en valgus avec orteils en coup de vent, déformation en coup de vent également des mains (voir Photo I), par subluxation dorsale des articulations métacarpo-phalangiennes (voir Photo II). Les articulations atteintes sont très douloureuses à la mobilisation, et leur mobilité très limitée.

Des radiographies mirent en évidence en outre, une coxarthrose bilatérale et une sclérose des articulations sacro-iliaques, et des déformations d'ostéo-arthrite de toutes les articulations, avec destruction de l'interligne articulaire et synostose de tous les os de l'articulation du poignet (voir Photo II).

A l'auscultation, on perçoit une accentuation du deuxième bruit à tous les foyers, sans souffle, des extrasystoles, un pouls rapide à 100. La tension artérielle est de 20/9.

En outre, on palpe un foie très hypertrophié, indolore, ferme, à surface bosselée, dépassant le rebord costal de plus d'un travers de main, présentant une tumeur arrondie, et semblant en rapport de contact avec le rein droit, dans la fosse iliaque droite.

Il n'y a pas d'ascite. Le diagnostic hésite entre des métastases et un rein polykystique. En faveur de l'hypernéphrome existe une anémie à 3.000.000, une vitesse de sédimentation élevée à 46/87, mais on s'étonne de ne pas rencontrer de signes urinaires, ni de symptômes subjectifs.

L'examen des urines montre une légère albuminurie.

Un examen de rouge rénal est à 45%; l'épreuve de Volhart est normale. On a trouvé une fois 0,39 d'urée sanguine.

Une électrophorèse sur papier est la suivante : Albumine: 34,7%; globuline alpha 1: 9%; alpha 2: 15,3%; beta: 16%; gamma: 25%. Protides: 67 gr/l.

C'est une laparoscopie qui révéla un foie et un rein polykystiques, avec des kystes de la grandeur de grains de café à celle de grosses prunes découvertes lors d'une laparotomie. La ponction du plus volumineux des kystes hépatiques donna issue à 45 cm³ d'un liquide clair contenant 4,35% d'albumine et donnant une réaction de Rivalta négative. La culture du liquide était stérile.

Une cholécystographie montra une vésicule bien

opacifiée, sans calcul, s'évacuant bien.

Une pyélographie rétrograde et intra-veineuse montrèrent une ombre rénale augmentée de volume (10x14 cm), avec un remplissage insuffisant des calices supérieurs (voir Photo III).

La malade reçut trois transfusions de sang ainsi que du fer (Ferronicum) pour son anémie, et de l'irgapyrine à la dose de deux comprimés par jour, ainsi que du cortisone (50 mgr/j), qui diminuèrent ses douleurs.

On améliora en outre son appareil orthopédique de la jambe droite et on lui fit placer sous la chaussure, une semelle de 4 cm. d'épaisseur, pour lutter contre le raccourcissement de sa jambe.

La malade mourut d'infarctus cardiaque. On ne put pratiquer l'autopsie.

En résumé: nous avons raconté l'histoire d'une malade de 63 ans souffrant depuis l'âge de 22 ans d'une polyarthrite chronique évolutive généralisée à presque toutes les articulations qui sont tuméfiées, douloureuses, et déformées, et chez qui un examen de l'abdomen fit découvrir une hépatomégalie volumineuse, à surface bosselée, venant en contact, dans la fosse iliaque droite, avec un gros rein polykystique que vint peu après confirmer une laparoscopie exploratrice.

Il nous reste à examiner si cette association peut s'expliquer par une pathogénie commune, ou si elle est purement fortuite.



Fig. I

Mains de la malade: aspect typique de polyarthrite chronique évolutive.

G



Fig. II

Radiographie de la main gauche: fusion des os du carpe et lésions interphalangiennes caractéristiques de la polyarthrite.



Fig. III
Pyélographie ascendante: étirement des calices typiques des reins
polykystiques.

CONCLUSION

La coexistence de deux affections chez un malade pose toujours la question de leurs rapports réciproques. L'une est-elle la conséquence de l'autre ? Ont-elles une origine commune ? Leur coïncidence est-elle purement fortuite ?.

Que la polyarthrite soit secondaire à la maladie polykystique ne vient même pas à l'esprit. L'inverse serait déjà plus vraisemblable. De nombreuses lésions viscérales ont été décrites dans les polyarthrites; cependant les seules lésions hépato-rénales parfois rencontrées lors de polyarthrite chronique évolutive, sont l'hépatomégalie par congestion ou dégénérescence graisseuse d'origine vraisemblablement infectieuse, son atrophie, ou l'hépatie séreuse d'une part, et d'autre part, une prolifération endéthéliale glomérulaire qui constituerait le premier stade d'une glomérulo-néphrite. Or, de telles lésions hépatiques ou rénales n'offrent aucune analogie avec la maladie polykystique de ces organes.

Si les reins comme le tissu ostéo-articulaire sont l'un et l'autre d'origine mésenchymateuse, nous ne saurions pour autant en déduire qu'un même processus puisse être à l'origine des deux manifestations pathologiques présentées par notre malade. En effet, parmi les diverses hypothèses envisagées pour expliquer l'étiologie de la polyarthrite chronique évolutive, il faut citer celle d'une origine infectieuse que la fréquence d'infections des voies respiratoires supérieures et la présence d'un taux élevé d'agglutinines envers le streptocoque hémolytique du groupe A avaient pu faire invoquer. Ou, si l'hypothèse d'une inflammation du rein foetal a été invoquée par VIRCHOW pour l'explication de la maladie kystique, jamais celle-ci n'a paru secondaire à une infection de l'adulte. Les modifications de la substance fondamentale interfibrillaire du tissu conjonctif observées dans la polyarthrite chronique évolutive ont fait classer cette affection dans le groupe des maladies du collagène; l'influence thérapeutique de la cortisone et autres corticostéroïdes paraît justifier cette décision. Or aucun argument anatomique, histologique, clinique ou thérapeutique ne paraît rapprocher la maladie polykystique des "collagénoses".

Enfin, certains auteurs, STRECHER, en particulier, ont insisté sur le caractère familial de la polyarthrite chronique évolutive. Cette notion permettrait une relation avec la dégénérescence kystique des reins et du foie, dont nous avons vu la pathogénie malformative et le caractère héréditaire. Cependant, le fait que l'asso-

ciation de la maladie polykystique et de la polyarthrite chronique évolutive n'a jamais été signalée dans la littérature exclut tout rapport entre les éventuels gènes responsables.

Aucun argument donc, ne permet d'attribuer à une commune origine l'association de ces deux affections dont la présence simultanée et exceptionnelle chez notre malade doit à coup sûr être considérée comme une coïncidence absolument fortuite.

BIBLIOGRAPHIE

1. BELL, E.T.: Cystic disease of the kidneys. *Am. J. Path.* 11: 373, 1935.
2. LEJARS, F.: Du gros rein polykystique de l'adulte. Thèse de Paris 1888; *Bull. Soc. Anat.* 450, 1888.
3. RICHTIE, J.: General cystic degeneration of the adult kidney. *Lab. Rep. Royal College of Physicians, Edimburgh*, 4: 194, 1892.
4. NAUMAN : cité par OPPENHEIMER G.D. in Polycystic disease of the kidney. *Ann. Surg.* 100 : 1136, 1934.
5. RALL, J.E., ODEL, M.: Congenital polycystic disease of the kidney: review of the literature, and data of 207 cases. *Amer. J. of the Médic. Sciences* 1949, 218: 399-407.
6. OPPENHEIMER, G.D.: Polycystic disease of the kidney; *Ann. Surg.* 100: 1136, 1934.
7. KUSTER: Cité par HELMAN, C.J.: Bilateral polycystic kidney. *The medic. J. of Australia*. 19 VII 1947, p. 73-74.
8. MOSCHOWITZ, E.: Non-parasitic cyst (congenital) of liver with study of aberrant bile ducts. *Am. J. Med. Sc.* 131: 674-699, 1906.
9. LAMBERT, P.P.: Polycystic disease review. *Arch. Path.* july 1947, 44: 34-58.
10. DUNGER, R.: Zur Lehre von der Cystenniers, mit besonderer Berücksichtigung ihrer Heredität. *Beitr. z. Path. Anat. u.z. allg. Path.* 35: 445, 1904.
11. NORRIS, R.P., TYSON, R.M.: The pathogenesis of polycystic Livers Reconstruction of cystic elements in two cases. *Am. J. of Path.* XIII: 201-215, 1947, I.
12. VIRCHOW: *Über Hydropsrenum cysticus congenitus*. *Virchow's Arch. f. path. Anat.* 1869, 46: 506-7,
13. idem.
14. VIRCHOW, R.: *Berliner Klin. Wschr.* 29: 104, 1892. (cité par RALL J.E. et ODEL H.M., in Congenital polycystic disease of the kidney (voir 5).
15. SANCHEZ-LUCAS, J.G.: Morphogenese du rein polykystique. *la Sem. des Hôpitaux*, 71: 2793-2800, 26 sept. 1951.

16. HINMAN, F. et HEPLER, A.B.: Experimental hydronephrosis: The effect of changes in blood pressure and blood flow on its rate of development. I. Splachnicotomy; increases intra-renal blood pressure and flow; diuresis. Arch. Surg. 11: 578-585, 1925.
17. RITTER, S.A. et BAEHR, G.: J. Urol. 21: 583, 1931. (cité par RALL et ODEL (5)).
18. SCHLACHT, F.W.: Arch. Int. Med. 47: 500, 1931, (cité par RALL et ODEL (5)).
19. BRIGIDI, D.V. et SEVERI, A.: Contributo alla patogenesi delle cisti renali: Sperimentale, Arch. di biol. 1880, 46: 1-25.
20. DUNGER, R.: op. cit. (voir 10).
21. V. KAHLDEN, C.: Über die Genese der multiloculären Cystenniere und der Cystenleber, Beitr. path. Anat. 13: 291, 1893.
22. BUSSE, O.: Über Cystennieren und andere Entwicklungstörungen der Niere. Virchow's Archiv 175: 442, 1904.
23. HENNEMANN, H.H.: Zur Morphologie der Cystenniere. Virchow's Archiv f. path. Anat. u. Physiol. 314: 277-286, 1947.
24. BAGG, H.J.: Hereditary abnormalities of the viscera. I. A morphological study with special reference to abnormalities of the kidneys in the descendance of X rayed mice. Am. J. Anat. 36: 276-303, 1925.
25. HILDEBRAND: Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwülste. Arch. Klin. Chir. 48: 343, 1894.
26. MUTACH, A. von: Beitrag zur Genese der congenitalen Cystennieren, Virchow's Archiv f. path. Anat. 142: 46, 1895.
27. RIBBERT, H.: Über die Entwicklung der bleibenden Niere und über die Entstehung der Cystenniere. Verhand. d. deutsch. path. Gesellschaft. 1899, 2: 187-203.
28. BERNER, O.: Zur Zystennieren frage. Virchow's Archiv f. path. Anat. (etc). 211: 265, 1913.
29. KAMPMEIER, O.F.: A hitherto unrecognized mode of origin of congenital renal cysts. Surg. Gyn. a. Obst. 36: 208-216, 1923.
30. Mac KENNA, C.M. & KAMPMEIER, O.F.: Consideration of development of polycystic kidney. Tr. Am. Assn. Genito-Urin. Surgeons 26: 377-383, 1933.

31. FELIX, W.: The Development of the Uriniferous Tubules from the Metanephrogenic Tissue. In Keibel, Franz and Hall, F.P. vol. 2 p. 846. Manual of Human Embryology, Philadelphia, J.B. Lippicott 1912.
32. NORRIS, R.F. & HERMAN, L.: Pathogenesis of polycystic kidneys; reconstruction of cystic elements in 4 cases. J. Urol. 46: 147, 1941.
33. MOOLTEN, S.E.: Pathogenesis of congenital anomalies of intrahepatic and extrahepatic bile ducts; report of case of polycystic disease of liver and cases of atresia of bile ducts. N.Y. St. J. Med. 43: 727-738, 1943.
34. NORRIS, R.F. & TYSON, R.M.: op. cit. (voir 11).

Ouvrages généraux consultés:

35. COMROE'S: Arthritis and allied Condition. Lea & Febiger. Philadelphia, 1953.
 36. WIEGAND, F.: Ueber congenital Cystennieren (Cystenbildung durch Retention und cystische degeneration), Inaug. Dissert. Marbourg, R. Friedrich, 1899.
 37. SMITH, H.W.: The physiology of the kidney. London, Oxford University Press, 1937.
-

